

DEFORMIDAD DE SPRENGEL

AUTORES: Farías, Eduardo Miguel; Zarlenga, Orlando Enrique

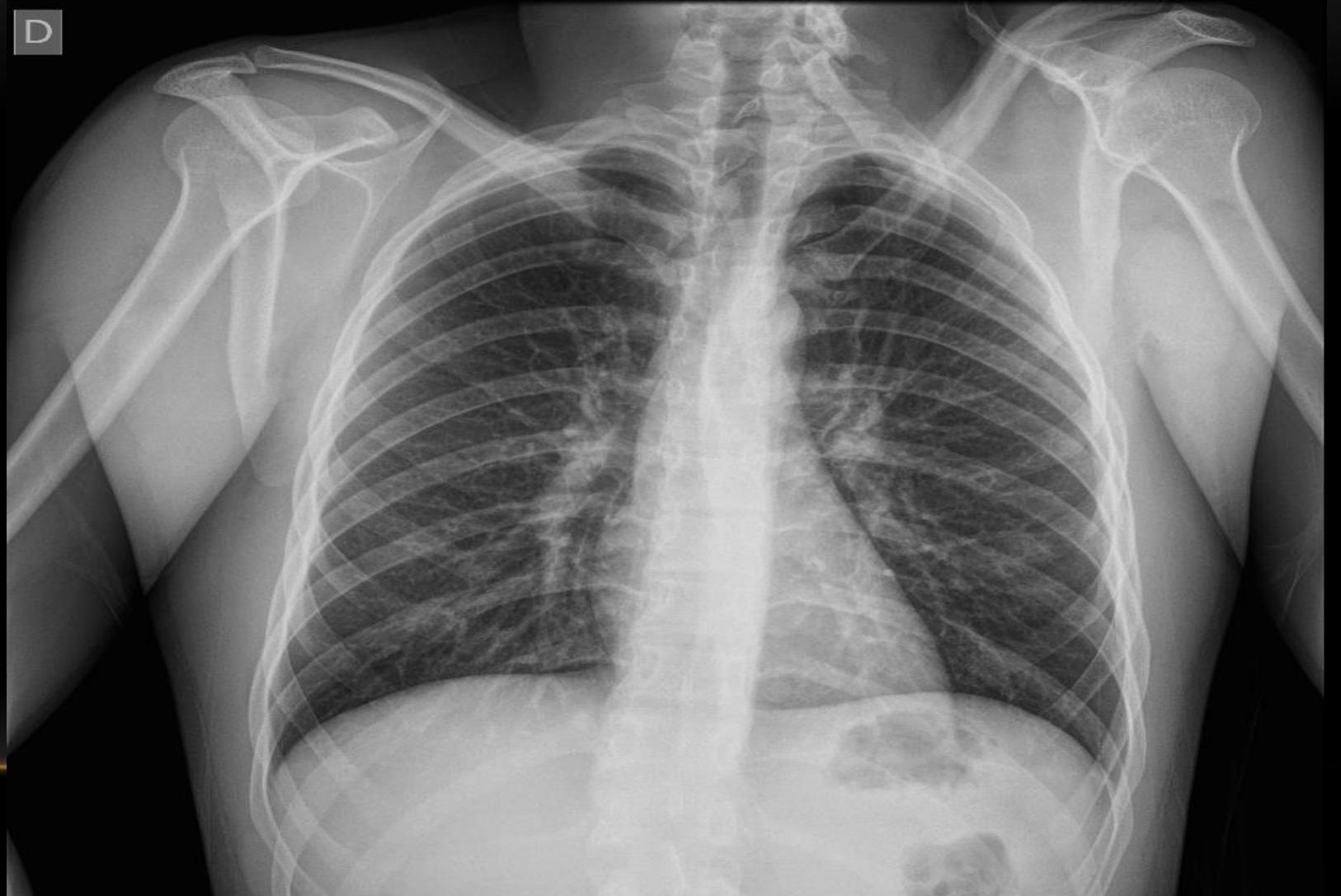
San Miguel de Tucumán – Tucumán – Argentina

Edufarias_3@hotmail.com

CASO CLÍNICO

- Paciente masculino de 18 años.
- Pre laboral.

Imagen con densidad ósea, en hemitórax superior izquierdo, que conecta columna cervical con arcos parrilla costal, omoplato izquierdo más elevado que el derecho y disminución de espacio intercostales superiores izquierdos.



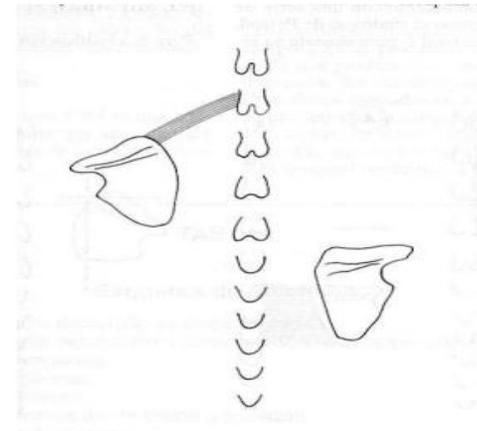
OBJETIVOS

- Reconocer las consecuencias de dicha entidad.
- Saber la relación que hay con otras patologías.
- Identificar las características imagenológicas.

DESARROLLO DEL TEMA

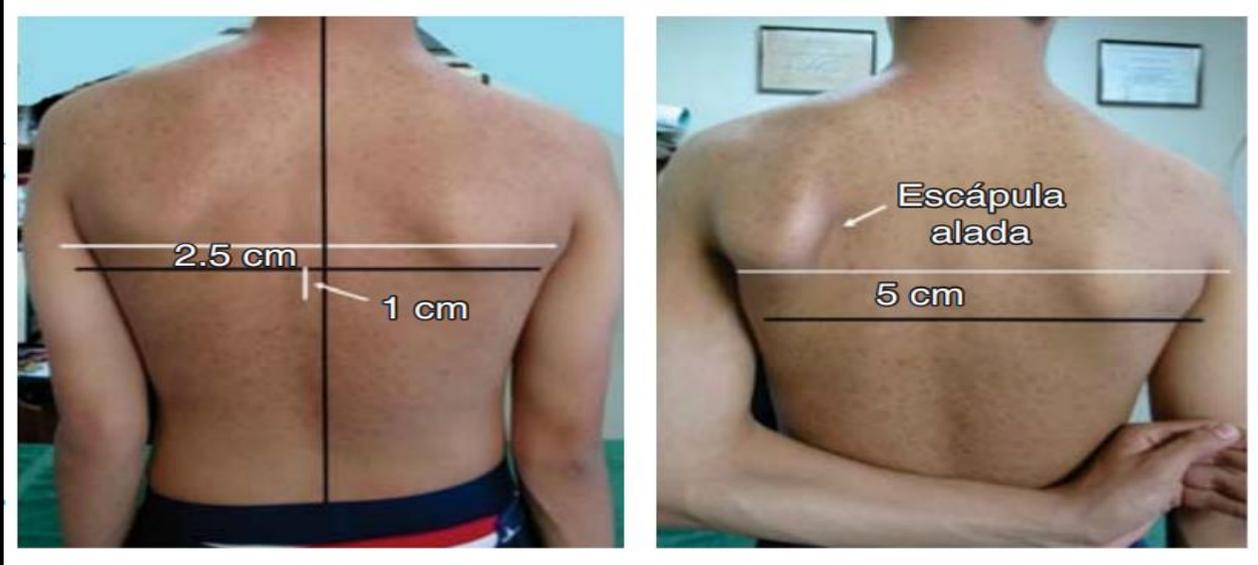
- Esta malformación se caracteriza por una escápula alta con respecto al tórax y el cuello.
- En el 25-30% de los casos puede hallarse el hueso omovertebral, que consiste en una estructura congénita anómala, formada por tejido fibroso, cartílago, hueso o ambos, que conecta el ángulo superior de la escápula con la columna vertebral.

El 25 y 30% de los casos presentan una condensación fibrosa u ósea, el os omovertebrale que une el borde medial de la escápula a las espinosas cervicales de forma más o menos completa.



DESARROLLO DEL TEMA

- Prevalencia 1 caso por cada 2.000 personas.
- La proporción hombre: mujer es de 1:3.
- Se ve afectada con mayor frecuencia la escápula izquierda.
- La etiología es desconocida. Se han implicado factores genéticos.



DESARROLLO DEL TEMA

Clasificación de Cavendish:

- Grado 1 (la deformidad es muy suave, los hombros están casi al mismo nivel y la deformidad no se aprecia con la ropa).
- Grado 2 (la deformidad es leve, los hombros se sitúan casi al mismo nivel, pero la parte supero medial de la escápula elevada se aprecia como un bulto).
- Grado 3 (la deformidad es moderada, es visible y el hombro afecto se eleva 2-5 cm con respecto al opuesto)
- Grado 4 (la deformidad es grave, la escápula está muy alta, con el ángulo supero medial en el occipucio, con *pterygium colli* y *brevicollis*).

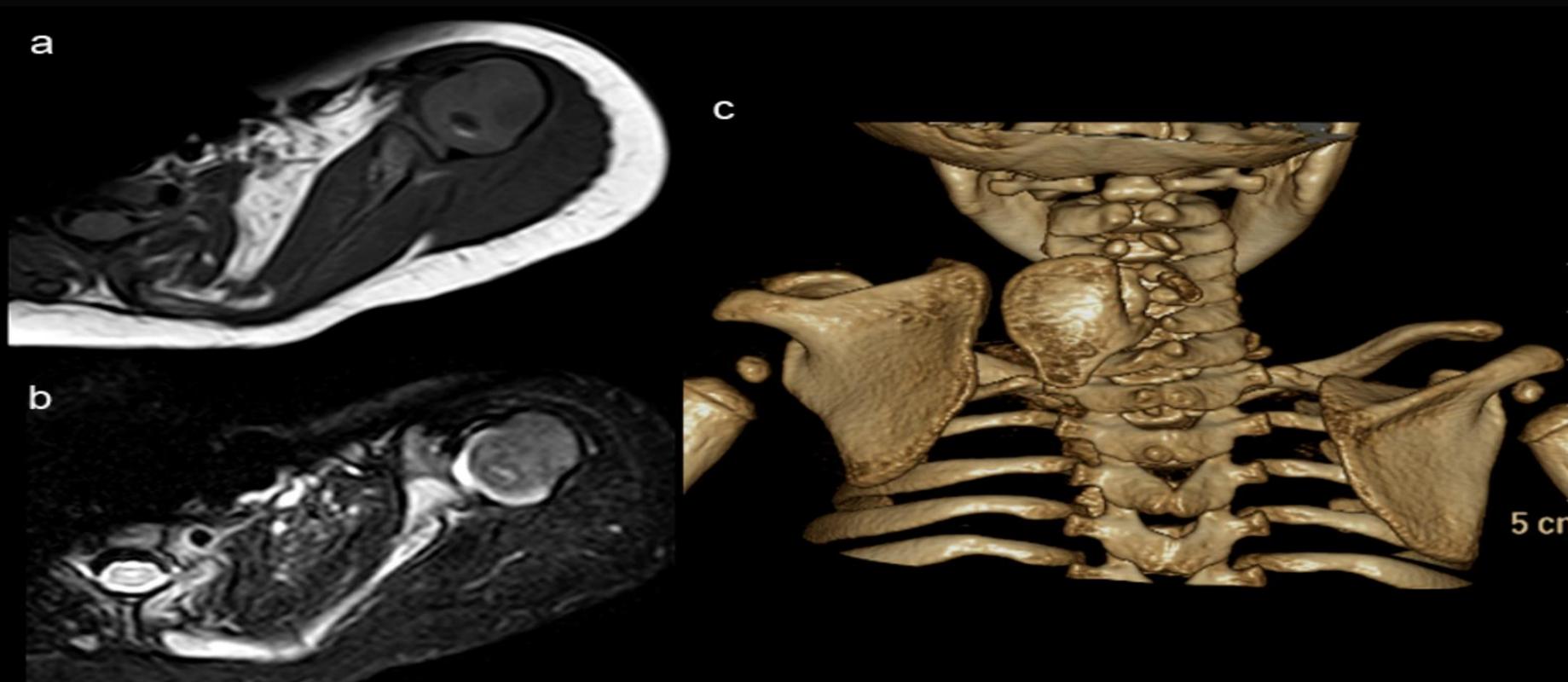
DESARROLLO DEL TEMA

- RX: Permite valorar el desplazamiento de la escápula y medirlo con el método de Leibovic, así como una radiografía lateral, que facilita la visualización de anomalías de la columna vertebral que pueden asociarse y del hueso omovertebral si está presente.



DESARROLLO DEL TEMA

- TAC se supedita a obtener una mejor visualización de la anatomía de la zona (planificar la intervención quirúrgica o bien corroborar la existencia y la morfología del hueso omovertebral).



DESARROLLO DEL TEMA

- Puede asociar trastornos en los músculos (ausencia del músculo, hipoplasia o fibrosis).
- Trastornos en la parrilla costal (ausencia o hipoplasia costal, costillas fusionadas, asimetrías, costilla cervical).
- Trastornos en la columna vertebral y médula espinal -escoliosis congénita (es más frecuente cervicotorácica o torácica superior), síndrome de Klippel-Feil, espina bífida y diastematomyelia-. Incluso se ha encontrado asociación con paladar hendido.
- También se han descrito casos en los que se asociaban alteraciones en otros órganos, como a nivel renal (dilatación pielocalicial, agenesia renal, riñón ectópico) y cardíaco (situs inversus, cardiopatía congénita).

CONCLUSIÓN

- Debido a la posibilidad de asociarse con patologías de gravedad, es preciso, en todo paciente en el que se diagnostique una deformidad de Sprengel, hacer un estudio con el fin de descartar otras entidades.

- https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322009000500010
- <https://www.ucm.es/data/cont/docs/420-2014-03-20-09%20Malformaciones%20Congenitas.pdf>
- <https://www.medigraphic.com/pdfs/actmed/am-2017/am173o.pdf>
- <https://epos.myesr.org/poster/esr/seram2012/S-1543/revisi%C3%B3n%20del%20tema>

MUCHAS GRACIAS!!!!